FACULTÉ DE MÉDECINE
BROUSSAIS-HOTEL DIEU PARIS

Année 1975

N° 253

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

MILLET Gilles

Né le 14 Novembre 1949

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .....

A PROPOS D'UN CAS DE MALADIE DE KAPOSI AVEC LOCALISATIONS OSSEUSES CONTRIBUTION A L'ETUDE RADIOLOGIQUE

Président : M. BERNIER - Professeur

FACULTÉ DE MÉDECINE
BROUSSAIS-HOTEL DIEU PARIS

Année 1975 N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

MILLET Gilles

Né le 14 Novembre 1949

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .....

A PROPOS D'UN CAS DE MALADIE DE KAPOSI
AVEC LOCALISATIONS OSSEUSES
CONTRIBUTION A L'ETUDE RADIOLOGIQUE

Président : M. BERNIER - Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MES PARENTS

Qu'ils trouvent ici un témoignage
de mon affection et de ma très grande
reconnaissance.

A MA GRAND MERE

A MON FRERE

A MA SOEUR

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548126_0031

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur BERNIER

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse.

A notre Jury

A Monsieur le Professeur agrégé LAVAL-JEANTET

qui m'a confié ce travail.

Qu'il veuille bien croire à l'assurance
de ma reconnaissance et de mon profond respect

A Monsieur le Docteur HUC

Qui a dirigé mes premiers pas en radiologie.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de ma reconnaissance et de mon profond respect.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Monsieur le Professeur MILLIEZ

Monsieur le Docteur HUC

Monsieur le Professeur MAURICE

Monsieur le Professeur LEVILLAIN

Monsieur le Professeur DUBOST

Monsieur le Professeur GRIVAUX

Monsieur le Professeur MUSSET

Monsieur le Professeur LAVAL-JEANTET

Monsieur le Professeur MICHEL

TABLE DES MATIERES

Pages

- INTRODUCTION..... 2

- OBSERVATION..... 4

- COMMENTAIRES..... 10

  . Epidémiologie 11

  . Principaux caractères de la maladie 13

  . Etiopathogénie 24

  . Biologie 25

  . Diagnostic différentiel 26

  . Anatomie pathologique 29

  . Traitement 32

- CONCLUSION..... 34

- BIBLIOGRAPHIE.

INTRODUCTION

INTRODUCTION

D'abord observé par KORT et KOBNER qui en firent une "projection métastatique à la peau de cancer profond" cette maladie fut individualisée et décrite par KAPOSI sous le nom de "Sarcoma idiopathicum multiplex pigmentosium" ; Pigmentosium deviendra quelque temps plus tard Hemorragicum devant la fréquence des Extravasations sanguines.

Cette première description intéresse essentiellement les lésions cutanées de la maladie, mais très rapidement des atteintes extra-cutanées furent mises en évidence, qu'elles soient viscérales ou osseuses.

Les lésions osseuses étant peu fréquentes dans cette maladie, la découverte d'un nouveau cas de maladie de KAPOSI avec localisations osseuses nous a incité à reprendre les principales caractéristiques de la maladie en insistant tout particulièrement sur les localisations osseuses et leurs aspects radiologiques.

OBSERVATION

- CLINIQUE

Monsieur T... Abderrahmane, originaire d'Algérie, âgé de 46 ans vivant actuellement à Alger.

Aucun antécédent particulier.

Pas de notion de problème dermatologique dans sa famille.

Apparition des troubles en :

- Mars 1958 marqué par :
  - . macules érythémateuses au niveau du pied droit ;
  - . extension progressive à l'autre pied.
- En 1962 on note :
  - . érythème des deux pieds
  - . maculo-papulesde 30mm de diamètre disséminées sur les deux mollets
  - . au niveau de la main gauche : érythème touchant le 2ème et le 3ème doigt, remontant sur la face dorsale et palmaire de la main
  - . au niveau des lésions, la peau est oedématiée et fine : lésions mixtes érythémateuses et angiomateuses.

- Le malade est alors traité par des applications locales : Hydrocortisone, Mycostatine, Alcool iodé, Eosine.

- Il n'existe pas à cette période d'atteinte de l'état général, le malade ayant une activité normale.

Devant l'inefficacité du traitement proposé au malade en Algérie, il vient à Paris où il va être hospitalisé à l'Hôpital St-Louis en Juillet 1965.

La biopsie pratiquée au niveau des lésions du pied va faire le diagnostic de Maladie de Kaposi.

Le malade est traité alors par la FLOCILLINE en cures de 21 jours à répéter tous les trois mois.

De retour en Algérie, le malade arrêtera de lui même son traitement devant l'apparition d'oedèmes au niveau des membres.

En 1967 :

1ère hospitalisation à l'hôpital d'Alger où le malade va subir trois sortes de traitement :
- Antibiothérapie : Bipénicilline
- Immuno-dépresseurs : Chloraminophène
- Radiothérapie : Main et pied.

Devant l'inefficacité de ces thérapeutiques et l'extension progressive des lésions, Monsieur T... revient en décembre 1967 à l'Hôpital St-Louis.

Le bilan des lésions montre à cette époque :

Au niveau des mains

à droite : face palmaire indemne
face dorsale : éléments violacés non infiltrés, à contours polycycliques mesurant I/2 à 1 cm de diamètre

à gauche : des placards violacés mesurant 3 cms de diamètre sur la face dorsale descendant sur les 2ème et 3ème doigts.

Au niveau des cuisses : sur leur face interne, présence de lésions papuleuses violacées polycycliques, situées sur des indurations brunâtres transversales assez étendues.

Au niveau des pieds

Les deux pieds sont infiltrés et violacés dans leur ensemble et surmontés d'éléments nodulaires et papullaires.

De plus il existe des éléments hyperkératosiques au niveau des orteils, et les deux pieds sont parsemés de taches hypochromiques de taille et de forme très diverses.

Ces lésions s'arrêtent aux chevilles.

Au niveau des organes génitaux

Le gland est violacé, légèrement infiltré, avec quelques éléments nodulaires.

Le raphé médian est très épaissi et infiltré.

Le scrotum apparait normal.

Une biopsie d'un élément papullaire de la face interne de la cuisse gauche confirme le diagnostic d'angiomatose sarcomateuse de Kaposi.

Monsieur T... est alors traité par le Chloraminopène sous surveillance hématologique à raison de 1 comprimé de 2mg alterné avec 2 comprimés de 2mg un jour sur deux.

De 1968 à 1972 la maladie semble stabilisée mais le malade suit de plus en plus mal son traitement ne voyant pas d'amélioration nette, les lésions étant toutefois stationnaires.

En 1973, on note l'apparition de douleurs au niveau du bras gauche à type de crampes et de fourmillement à maximum nocturne.

Le malade va subir à cette occasion un bilan complet à l'Hôpital d'Alger :

- Transit gastro-duodénal; fibroscopie gastrique ; lavement baryté, rectoscopie, médullogramme ; urographie intra-veineuse ; biopsie hépatique, biopsie cutanée et radiographie du squelette.
- La biopsie cutanée confirme le diagnostic de maladie de Kaposi.
- La radiographie du squelette met en évidence un début de lésion de décalcification au niveau de la main gauche et de l'avant-bras gauche. Le reste du squelette étant normal.
- Les autres explorations pratiquées sont toutes dans les limites de la normale.

A partir de Juin 1974 on note une aggravation des lésions cutanées et Monsieur T... va être de nouveau hospitalisé à l'Hôpital St-Louis en Septembre 1975.

Les localisations de la maladie se sont peu modifiées depuis 1967 mais par contre les lésions sont beaucoup plus importantes.

La peau est sèche, cartonnée, infiltrée avec de larges plaques kératosiques, maximum aux pieds et aux mains.

Examens pratiques

Numération formule sanguine :

Globules Rouges	:	4 230 000
Globules Blancs	:	6 800
Polynucléaires Neutro	:	67 %
Polynucléaires Eosino	:	4 %
Polynucléaires Baso	:	1 %
Lymphocytes	:	27 %
Monocytes	:	1 %
Plaquettes	:	245 000

Au point de vue Radiologique

Le transit gastro-duodénal et le lavement baryté étaient normaux.

Au niveau du squelette :

Avant bras gauche, main gauche

Les clichés de face et de profil mettent en évidence :

1/ Une décalcification très importante, diffuse, maximum au niveau des os du carpe.

2/ De multiples lésions lytiques avec rupture de la corticale à contours irréguliers, donnant des images en encoches.

3/ Des calcifications sous périostées au niveau de la diaphyse radiale avec également quelques calcifications dans les parties molles.

Le reste de l'examen radiologique du squelette était normal. On ne notait pas d'atteinte osseuse au niveau des autres membres ni au niveau de la colonne vertébrale.

Cette observation met bien en évidence la lenteur d'évolution de la maladie, une symptomatologie dermatologique majeure et le retard d'apparition par rapport aux signes cutanés des localisations osseuses.

COMMENTAIRES

EPIDEMIOLOGIE

A- Répartition Géographique

La maladie de KAPOSI a été observée dans toutes les races et dans tous les pays.

Si la première description a été faite en Autriche plusieurs cas furent individualisés à la même époque en Italie.

Une plus grande fréquence fut ensuite observée dans les populations Juives et d'origine Italienne, puis dans les pays d'Europe Centrale.

A l'heure actuelle les pays d'Afrique semblent être les plus touchés par la maladie, non seulement dans les populations du pourtour Méditerranéen, mais plus encore en Afrique noire ou un grand nombre de cas ont été découverts dans l'Est Africain et en Afrique du Sud. La plus grande fréquence de la maladie étant retrouvée chez les Bantous.

En revanche l'affection est très rare chez les Noirs Américains.

B- Facteurs influençant l'apparition de l'affection

1/ Le Sexe

La maladie de KAPOSI est une maladie touchant essentiellement le sexe masculin.

2/ L'Age

L'âge d'apparition de la maladie est très différent suivant qu'il s'agit de race blanche ou de race noire.

Chez les sujets de race blanche, la maladie de KAPOSI survient après 40 ans avec un maximum de fréquence entre 40 et 70 ans.

Chez les sujets de race noire Africaine, le maximum de fréquence se situe entre 30 et 50 ans, mais la maladie se rencontre également chez l'enfant et l'adolescent et dans ce cas la maladie est plus grave du fait de son évolution plus rapide et de la plus grande fréquence des formes viscérales qui peuvent être responsables du décès du sujet.

3/ L'Hérédité

L'observation de cas multiples de maladie de KAPOSI dans une même famille est rarissime. L'hypothèse d'un facteur héréditaire dans cette maladie est donc à écarter.

4/ Causes favorisantes

Dans un certain nombre d'observations on note la survenue de lésions à la suite de traumatismes variés, en particulier après :

- une brûlure
- un coup
- des fractures
- une gélure
- des altérations vasculaires quelle qu'en soit la cause.

PRINCIPAUX CARACTERES DE LA MALADIE

A- Lésions cutanées

La maladie évoluant sur des périodes très longues de plusieurs années, les lésions cutanées sont différentes suivant qu'il s'agit de lésions vues au début ou déjà évoluées.

Dans une forme de début : les premières lésions apparaissent le plus souvent au niveau des extrémités et par ordre de fréquence : pied, malléoles, partie inférieure des jambes, mains, poignets, avant bras.

Ces lésions sont à type de :

- petits nodules dépassant rarement quelques millimètres de diamètre, de teinte violacée ou érythémateuse, durs. Ces nodules peuvent être isolés ou confluents;

- des plaques hémorragiques à limites peu nettes, irrégulières, pouvant s'infiltrer secondairement ;

- un oedème sous jacent accompagne souvent ces lésions.

L'atteinte cutanée de la maladie de KAPOSI est le plus souvent multiple et bilatérale. Les formes où la maladie se manifeste par une localisation unique sont beaucoup plus rares. De même les formes atypiques par leur début.

Au niveau du visage :

- nez ;
- paupières ;
- cuir chevelu ;
- muqueuse buccale.

Au niveau des organes génitaux :

- scrotum et gland
- penis.

A ce stade de début caractérisé par des lésions peu évoluées, le diagnostic de maladie de KAPOSI est très difficile et rarement porté. Seuls l'évolution et l'Examen anatomo-pathologique en apporteront la preuve.

A un stade plus avancé :

- Les placards érythémato-angiomateux :

Les lésions existantes s'étendent de proche en proche et on note l'apparition de nouvelles localisations.
La confluence des lésions se traduit par la formation de véritables placards érythémato-angiomateux à limites irrégulières, de taille variable, de couleur violacée ou brune, sur lesquels viennent parfois se superposer de petits nodules hyperkératosiques.

Ces placards sont le plus souvent indurés et la peau située en regard des lésions est sèche et tendue.

- Des nodules : Ces nodules uniques ou multiples siégent sur la peau saine. Ils peuvent être de forme arrondie ou ovalaire, parfois irréguliers. Leur taille est variable dépassant rarement quelques millimètres de diamètre. Ils sont de couleur violette ou brune et leur consistance est le plus souvent dure.

- Un oedème siégeant en regard des lésions.
Cet oedème est indolore et peut être dur.

L'atteinte cutanée est donc maximum aux endroits où sont apparues les premières manifestations, c'est à dire le plus souvent au niveau des pieds et des mains. D'autres lésions cutanées ont pu être décrites à type de plages pigmentées, dermite ocre pouvant être un mode d'involution des placards angiomateux.

Mais les lésions cutanées ne sont pas les seules manifestations de la maladie. Il existe un certain nombre de localisations extra-cutanées qui peuvent précéder ou accompagner l'atteinte cutanée et qui parfois sont les seules manifestations de la maladie.

B- Manifestations extra-cutanées de la maladie

Elles peuvent être :

- digestives
- respiratoires
- ganglionnaires et spléniques
- cardiaques
- osseuses.

Nous allons étudier ces manifestations extra-cutanées non par ordre de fréquence, mais en donnant une place prépondérante aux lésions osseuses de la maladie qui si elles ne sont pas les plus fréquentes, font l'intérêt majeur de l'observation de notre malade.

I- LESIONS OSSEUSES DE LA MALADIE DE KAPOSI

Ces lésions osseuses sont peu fréquentes et le plus souvent retrouvées chez le noir Africain. Elles ne surviennent qu'après plusieurs années d'évolution de la maladie.

Topographie lésionnelle

Comme l'atteinte cutanée, les localisations osseuses touchent surtout les extrémités avec par ordre de fréquence : le pied, la jambe, la main, l'avant-bras.

Au pied ces lésions atteignent avec une plus grande fréquence les phalanges et les métatarsiens, au niveau de la main les phalanges et les métacarpiens.
Le carpe et le tarse peuvent également être touchés.

L'atteinte étant distale elle sera plus importante au niveau de l'extrémité inférieure de la jambe et de l'avant-bras qu'à leurs extrémités supérieures.

En dehors de ces lésions osseuses situées en regard des atteintes cutanées, il existe des lésions osseuses à distance, au niveau des vertèbres, des côtes et de la voûte cranienne.

Les localisations osseuses sont le plus souvent latentes et découvertes lors d'un examen radiologique systématique du squelette.

Clinique

Les manifestations cliniques des localisations osseuses sont essentiellement des manifestations douloureuses, à type de gêne, de crampe, de fourmillements des extrémités.

Radiographie

Elle permet de mettre en évidence plusieurs types de lésions :

1- Les décalcifications

Ces décalcifications prédominent aux extrémités en regard des lésions cutanées, pouvant atteindre le genou pour le membre inférieur et le coude pour le membre supérieur.

Ces décalcifications sont diffuses.

2- Des images lytiques

Deux types particuliers : les lacunes aréolaires
les érosions.

Leurs sièges et leurs tailles sont variables.

- L'aspect des lacunes est :

. soit régulier : ovoïde pseudo-spina ventosa
circulaire
en fente linéaire sous-corticale

. soit irrégulier : à contour géographique
aspect en "mie de pain"
aspect en nid d'abeille.

- Les images érosives dans lesquelles le processus semble venir des parties molles pour attaquer l'os. Ici c'est la corticale qui est principalement atteinte, pouvant donner des images en coup de serpe, des images en cupules, des érosions irrégulières plus ou moins étendues de la corticale de l'os.

3- Les condensations sous-périostées

Il s'agit d'une apposition sous périostée diaphysaire qui prend un aspect irrégulier et flou, d'épaisseur variable. Des calcifications peuvent aussi se voir dans les parties molles.

4- Les déformations

Lorsque l'os est atteint dans son ensemble, on peut observer des déformations importantes.

5- L'atteinte cuticulaire

Elle est extrêmement rare, certains auteurs ont parfois retrouvé une atteinte articulaire isolée à type d'arthrose ou de pincement articulaire.

Etiopathogénie des lésions osseuses

L'atteinte osseuse la plus fréquente est la décalcification osseuse en regard des lésions cutanées. Cette décalcification serait due à un accroissement de la circulation sanguine au niveau des membres résultant des altérations cutanées. Plus l'atteinte cutanée est importante plus la raréfaction est intense.

Les érosions externes semblent correspondre à l'attaque de l'os par le processus tumoral provenant des parties molles.

Les lésions lytiques centrales sont peut être le témoin de l'envahissement médullaire par la réticulose comme ont pu le montrer le myélogramme de certains malades.

Diagnostic différentiel des lésions osseuses

L'ensemble des lésions osseuses associées aux altérations cutanées de la maladie est assez typique. Toutefois il convient d'envisager certains diagnostics différentiels.

1- La lèpre

En dehors des lésions cutanées, les atteintes osseuses à type d'ostéolyse sont très différentes.

2- Les mycoses osseuses

Les localisations osseuses au cours des mycoses associent des images lytiques à des images de condensations. Ces condensations osseuses ne se retrouvent pas dans la maladie de KAPOSI.

3- La syphilis

Au stade secondaire l'atteinte osseuse de la syphilis se manifeste par une localisation périostique.

4- Certaines tumeurs malignes.

Tels les sarcomes où la corticale est soufflée, rompue avec un envahissement plus ou moins important des parties molles.

5- Le diagnostic différentiel le plus difficile est la maladie de BBS.

Les lésions osseuses siégent pratiquement toujours sur les phalanges distales des doigts. Elles réalisent des géodes arrondies de taille variable, bien limitées.
Une augmentation des globulines, une fibrose pulmonaire,

une splénomégalie, une hépatomégalie et un test de de Kveim positif aident à établir le diagnostic.

II- AUTRES MANIFESTATIONS VISCERALES

Les localisations viscérales ne sont pas toujours accompagnées de lésions dermatologiques.

1- Atteintes digestives

Les atteintes digestives représentent environ 50 % des manifestations extra-cutanées de la maladie.

Clinique :

Ces manifestations sont le plus souvent latentes et assez atypiques :
- douleurs abdominales diffuses
- gastralgies sans rythme, ni périodicité
- diarrhée.

Des vomissements sont beaucoup plus rares et la maladie ne s'accompagne ni de fièvre, ni d'amaigrissement.

Les lésions peuvent toutefois se compliquer d'hémorragies digestives et d'occlusions intestinales.

Topographie des lésions :

Ces lésions sont très souvent de découverte post-mortem. On retrouve des nodules muqueux ou sous-muqueux, des infiltrations diffuses des muqueuses, des masses polypoïdes.

Les examens radiologiques pratiqués : transit gastro-duodénal, transit du grêle, lavement baryté sont toujours négatifs.

2- Atteinte de l'appareil respiratoire

Là aussi les manifestations cliniques sont très rares. Il peut exister une expectoration muco-purulente en cas de surinfection, une toux, une dyspnée d'effort. Cette atteinte pulmonaire est un terrain favorable à un grand nombre d'infections.

Les principales complications sont des Hémoptysies et des épanchements pleuraux.

Du point de vue radiologique les clichés pulmonaires sont le plus souvent normaux. On observe parfois un aspect fibro-nodulaire à limites floues prédominant aux deux bases. Les culs de sac pleuraux peuvent être comblés. Les aspects tumoraux sont extrêmement rares.

3- Localisationsganglionnaires et spléniques

L'atteinte ganglionnaire se retrouve environ dans 10 % des cas.

Tous les groupes ganglionnaires peuvent être touchés. Par ordre de fréquence on trouve les ganglions des creux inguinaux et axillaires, les chaines jugulaires, plus rarement les ganglions épitrochléens, sus-ckaviculaires et sous-maxillaires.

Les ganglions sont fermes, indolores, aphlegmasiques, de volume allant de la discrète adénomégalie à la volumineuse macropoly-adénopathie.

Les adénopathies profondes sont rarement mises en évidence par les radiographies systématiques. Il faut faire appel à la lymphographie.

La lymphographie sera parfois très difficile. La cathétérisation des lymphatiques du dos du pied étant malaisée du fait de l'oedème et de la fibrose cutanée.

Résultats :

La lymphographie est très souvent normale.

Les principales anomalies sont :

- une augmentation du nombre des nodules ganglionnaires opacifiés ;
- les ganglions peuvent être sensiblement augmentés de volume ;
- l'opacification peut être moins dense que chez le sujet normal.
- Il peut exister des micro-lacunes au sein des ganglions.
- La trame réticulée peut être normale.
- Sur les clichés tardifs on a pu mettre en évidence une stase lymphatique responsable des oedèmes.

Ces aspects sont très différents de ceux réalisés par les hémopathies malignes où l'aspect multi-lacunaire des ganglions est en général très net avec une opacification de type lacunaire.

Les localisations spléniques sont rares mais présentent le même type de lésion que les ganglions.

4- L'atteinte cardiaque

Elle est exceptionnelle et de découverte nécropsique.

Elle peut entraîner une dyspnée d'effort mais est le plus souvent latente.

Il peut exister des signes de péricardite à l'ECG et à la radiographie pulmonaire.

5- Les autres atteintes viscérales

Nous ne ferons que citer :

- l'appareil génito-urinaire ;
- les localisations glandulaires :
  - . hypophyse
  - . thyroïde
  - . surrénales
  - . pancréas
- les localisations au cerveau.

ETIOPATHOGENIE DE LA MALADIE

A l'heure actuelle l'étiopathogénie de la maladie est encore mal connue. Toutefois la plupart des auteurs lui reconnaissent les caractères d'une maladie de système.

- On a pensé qu'il s'agissait d'une maladie inflammatoire.

Depuis longtemps de nombreux auteurs pensent à une origine irritative secondaire à un agent inconnu ou à une infection microbienne ou vitale. Certain bon résultat de l'Antibiothérapie est un argument en faveur d'une origine infectieuse mais cette efficacité est très discutable. D'autre part, toutes les investigations microbiologiques se sont toujours montrées négatives.

- En faveur d'une affection tumorale :

. d'origine dysembryoplasique.

Certains auteurs ont vu dans la maladie une sorte d'Hamartome, de dysgénésie à point de départ vasculaire ou neurovasculaire à partir de cellules embryonnaires, comme les cellules mésenchymateuses de MARCHAND et MARKINOV ;

. d'origine néoplasique.

KAPOSI pensait lui, à un sarcome particulier, d'autres auteurs pensent qu'il s'agit d'un processus de prolifération anarchique du système réticulo-endothélial de type malin.

A. DUPONT voit dans l'angio-réticulomatose de Kaposi une affection tumorale à foyers multiples, constituée par des vaisseaux et des cellules conjonctives, donc des propriétés des éléments réticulo-endothéliaux.

Cette théorie rend compte de l'apparition de multiples foyers cutanés et viscéraux, de la variabilité de l'évolution, de l'association parfois observée à d'autres hémoréticulopathies.

SIGNES BIOLOGIQUES

Dans la majorité des cas l'Hémogramme et le Médullogramme sont normaux. On a parfois observé une anémie ferriprive. Celle-ci doit faire rechercher une petite hémorragie interne. Chez certains malades on a pu retrouver des anomalies de la lignée sanguine.
Une leucocytose autour de 10 000 globules blancs peut exister. Une mononucléose sanguine avec ou sans hyperleucocytose a déjà été notée, elle peut s'expliquer comme étant une simple réaction monocytaire telle qu'on peut en rencontrer dans les maladies chroniques.
Une prolifération de cellules mononucléées a également été retrouvée, mais il est difficile de la rapporter à une association avec une leucémie ou une hyperplasie réactionnelle ou kaposienne de la moelle osseuse.

Parallèlement on observe des modifications du myélogramme témoignant de l'activité proliférative du système réticulo-endothélial, qu'il s'agisse d'une réaction non spécifique accompagnant la maladie ou d'une hyperplasie spécifique.

La vitesse de sédimentation est assez souvent augmentée et on a pu observer récemment des modifications touchant les Immunoglobulines à type d'augmentation de certaines d'entre elles ou dans un cas publié de l'apparition de paraprotéinémie.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DE LA MALADIE

Dans une forme évoluée typique la maladie de KAPOSI ne pose guère de problèmes diagnostiques.
Par contre, en présence de lésions isolées atypiques, débutantes ou de siège anormal, le diagnostic peut se poser d'avec :

- des tumeurs vasculaires, des hématodermies et d'autres tumeurs malignes ;

- parmi les tumeurs vasculaires certaines sont facilement reconnues : tumeurs apparues dans la première enfance prenant l'aspect d'un angiome banal, plan, tubéreux ou caverneux. D'autres, par contre, apparues chez l'adulte, sont de diagnostic plus délicat, certaines d'entre elles peuvent être malignes.

Les angiomes capillaires, les tumeurs glomiques, les hémangiopéricytomes, les hémangio-endothéliomes peuvent être pris pour une maladie de Kaposi et inversement.

Les caractères de ces différentes lésions vasculaires sont donnés par le tableau ci-après emprunté à WINER et LEVIN.

Certaines lésions uniques ne pourront être différenciées que par l'examen histologique, telles les hématodermies.

Clinique	Angiome	Glomus	Hémangio-Péricytome	Hémangio-Endothéliome	Kaposi
Douleur	0	+	0	0	±
Consistance	Molle	Molle	Dure	Molle	Variable
Couleur	Rouge/Noire	Bleue	Bleue	Bleue	Violette
Mode évolutif	Lent	Rapide	Lent	Lent	Lent
Métastases	0	0	20 %	+	Foyer multiple

Histologie

Modifications endothéliales	0	0	0	+	±
Réticuline	0	±	+	+	+
Fibrose interstitielle	+	±	0	0	±
Mitoses	0	0	±	+	0
Extra-vasation sanguine	0	0	±	+	+
Envahissement	0	0	+	+	+

Parmi les autres tumeurs bénignes ou malignes, signalons l'éventuelle distinction à faire entre un nodule kaposien, un granulome télangiectasique (Botryomycome) ou un mélanome.

EVOLUTION DE LA MALADIE

Cette évolution est très variable d'un sujet à un autre, il est donc très difficile de porter un pronostic.

Les localisations dermatologiques peuvent être stationnaires, augmenter ou régresser, voire même disparaître un certain temps pour réapparaître ensuite. De nouvelles lésions peuvent apparaître plus ou moins rapidement, l'atteinte pouvant se faire soit des extrémités vers la racine des membres suivant un trajet vasculaire, soit on note l'explosion de nouveaux foyers échappant à toute systématisation.

La durée d'évolution de la maladie peut aller de quelques mois à deux ou trois ans chez le sujet jeune en particulier Africain. Dans la plupart des cas elle est beaucoup plus longue, de l'ordre de dix à vingt années.

La mort survient le plus souvent à la suite d'associations morbides, favorisées par des gangrènes ou des hémorragies qui mettent fin à la cachexie fébrile progressive.

Ailleurs la mort peut être due aux localisations viscérales. En effet, les associations avec les néoplasmes ne sont pas exceptionnelles. Elles peuvent être fortuites s'il s'agit de maladie de Kaposi coexistant avec des épithéliomas digestifs.

Il existe d'autres associations plus fréquentes en particulier avec des leucémies lymphoïdes, plus rarement avec des leucémies myéloïdes.

D'autre part on a pu rencontrer quelques cas d'évolution concomitante d'une maladie de Kaposi avec une maladie de Hodgkin, un mycosis fongoïde, une maladie de Brill Symmers, un lymphoblastome.

Ces associations mettent en évidence les rapports étroits qui existent entre maladie de Kaposi et les autres maladies du système réticulo-endothélial.

ANATOMO-PATHOLOGIE DES LESIONS

Les lésions histologiques peuvent être très différentes d'un sujet à l'autre mais chez un même malade on ne rencontre pas les mêmes lésions suivant l'âge de la lésion, la région atteinte, la zone étudiée dans une tumeur.

Ainsi on est obligé de schématiser les lésions kaposiennes. La lésion initiale est constituée par la présence dans le derme de masses néoformées tantôt bien limitées, tantôt en travées composées de trois éléments : des cavités vasculaires, sanguines et lymphatiques ; des cellules fusiformes, des cellules libres.

- Les cavités vasculaires :

Elles sont variables dans leur nombre et dans leurs dimensions : souvent très grandes caractérisant la forme angiomateuse. Les parois de ces cavités sont tantôt tapissées par un endothélium complet mais souvent boursouflé avec des cellules endothéliales saillant dans la

lumière, tantôt elles sont bordées par des cellules réticulaires, tantôt elles apparaissent comme n'ayant pas de paroi de type vasculaire. Ces cavités appartiennent tout d'abord au système sanguin mais également au système lymphatique. On peut voir des néo-vaisseaux plus profonds, pluristratifiés.

- Les cellules fusiformes :

Elles peuvent être en petit nombre et disposées seulement autour des cavités vasculaires.

Elles peuvent être beaucoup plus abondantes et former des vaisseaux, voire des nappes dont l'aspect est quelquefois fibro-sarcomateux.

Ces cellules sont des fibroblastes souvent typiques : allongés à noyau volumineux ovalaire, nucléolés, mais il existe aussi des fibroblastes plus jeunes, arrondis, difficiles à distinguer des autres cellules rondes. Ces fibroblastes contiennent parfois de l'hémosidérine, parfois de la graisse. Les mitoses sont peu nombreuses.

Ces cellules, de même que les néovaisseaux se rencontrent au milieu d'un réseau de fibres réticulaires souvent dense.

- Les cellules libres :

Elles se rencontrent autour des vaisseaux, très variables en nombre et en type ; on peut rencontrer des lymphocytes, des monocytes, des polynucléaires, des mastocytes, des plasmocytes dont l'origine est soit locale soit sanguine.

Suivant l'âge des lésions, la prédominance de l'un des trois éléments, on peut définir plusieurs types de lésions kaposiennes :

- Les lésions précoces.

- Les lésions anciennes de trois types :

  . angiomateuses ou caverneuses correspondant à des cavités vasculaires de taille variable avec de grandes cellules endothéliales ;

  . type cellulaire compacte ou fibroblastique où les cavités vasculaires sont de petites tailles

  . le type mixte où l'on rencontre une association de deux types précédents.

De plus il faut souligner la fréquence d'un grand nombre de globules rouges extravasés, et des amas de pigments ferriques.

D'autre part les annexes dermiques et le tissu élastique sont détruits par le processus kaposien.

TRAITEMENT DE LA MALADIE DE KAPOSI

Il n'existe pas à l'heure actuelle de traitement satisfaisant de la maladie de KAPOSI. Celle-ci évoluant sur de nombreuses années, toute thérapeutique à base d'agents très puissants devra être menée avec prudence.

Plusieurs types de traitement peuvent être envisagés et diversement associés.

1- Les antibiotiques par voie générale :
Administration de Pénicilline ou de ses dérivés en cures discontinues.

2- Les antimitotiques, tel le chloraminophène également en cures discontinues et sous stricte surveillance hématologique : numération - formule sanguine fréquentes et arrêt du traitement si les globules blancs tombent au-dessous de 3000/mm3.
On peut observer une stabilisation des lésions pendant une période de durée variable, avec reprise secondaire du processus kaposien malgré la poursuite du traitement.

3- Les agents physiques : la Radiothérapie
peuvent être utilisés surtout au début de la maladie sur des lésions limitées, mais là encore l'efficacité du traitement est discutable.

4- La chirurgie.

Il semble que l'exérèse des lésions à leur début ne s'oppose pas à la progression et à l'extension de la

maladie. De toute façon la multiplicité des lésions impose habituellement une limite à la chirurgie même au début de cette maladie.

Au total à côté de rares résultats heureux plus fréquemment d'effet palliatif, les mêmes méthodes de traitement aboutissent le plus souvent à des échecs.

Il n'existe pas de thérapeutique spécifique pour lutter contre la maladie de KAPOSI.

CONCLUSION

CONCLUSION

A propos d'une observation de maladie de KAPOSI avec des localisations osseuses chez un sujet de race algérienne, nous avons voulu faire un rappel global, en insistant particulièrement sur les manifestations osseuses de cette affection peu fréquente, et leurs aspects radiologiques.

Notre observation reflète bien les principales caractéristiques de la maladie : l'extension des lésions cutanées se faisant de proche en proche et l'apparition de nouveaux foyers à distance, la prédominance des lésions au niveau des extrémités, mains et pieds.
Notre malade, en dehors de localisations osseuses, ne semblait pas présenter d'autres atteintes viscérales, la clinique et les examens pratiqués étant restés négatifs, mais on connait la latence clinique et radiologique de ces localisations.

L'atteinte osseuse, retardée de plusieurs années par rapport aux manifestations cutanées était, elle, typique:

- par sa localisation en regard des remaniements cutanés
- par ses images non spécifiques de décalcification prédominante aux extrémités ;
- par ses images spécifiques, ce type de lacune de forme aréolaire et d'atteinte érosive de l'os.

Les lésions n'étaient pas suffisamment importantes pour entraîner des déformations des os touchés.

Comme le montre l'observation, l'évolution de ce processus kaposien est extrêmement lente. Les différents traitements médicaux préconisés ont été impuissants à enrayer cette évolution. Seul le chloraminophène a pu entraîner une stabilisation des lésions de quelques années avant la reprise de l'évolution.

Le traitement antibiotique et la radiothérapie ont été totalement inefficaces.

Un pronostic est dans cette affection extrêmement difficile à porter. Chez l'adolescent, en particulier chez le jeune Africain, il semble que les localisations viscérales soient plus précoces et parfois responsables de la mort.

Chez l'adulte, par contre, la mort ne survient qu'après de longues années d'évolution et est le fait de complications apparaissant chez un sujet affaibli ou par association à d'autres affections malignes.

BIBLIOGRAPHIE

BADDELEY H., PROC. R. -
Kaposi's Sarcoma
Soc. Med. 67 (9) 866-8, Septembre 1974

BADDELEY H. and BHANA D. -
Lymphography in Kaposi's Sarcoma
Clin. Radio. 1971, 22, 391-400.

BASSET A., PAYET H., REY M., FAYE I. -
Les formes tumorales de la maladie de Kaposi a Dakar.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1961, 68, 608-612.

BAZEX A., SALVADOR R., DUPRE A., PARANT H. et CHRISTOL B. (Mme)
Maladie de Kaposi à type de Dermite de Stase Verruqueuse et Oedemateuse.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1965, 72, 182-183.

BONNET J., CALAS E. et BACONNIER J. -
Maladie de Kaposi.
Bull. Soc. Fr. Derm. et de Syph. 1971, 78, 666-667.

BYRNE J.J. -
Kaposi's Sarcoma.
New England. Jour. Med. 1962, 266, 337-338.

CAMPAILLA E., ORESTANO -
Lesioni ossee nella malattia di Kaposi.
Clin. Orthop. Ital. 1973, 24, 1, 42-46.

CASTELAIN D.Y. -
Maladie de Kaposi des mains - Stabilisation post thérapeutique.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1960, 67, 559.

CHARPY J., CALAS E., STAHL A. et GERARD H. -
Maladie de Kaposi décelée par l'HIstologie.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1955, 63, 445.

COLOMB D. et VITTORI F. -
Maladie de Kaposi. Données cliniques et Anatomo-Pathologiques à propos de 7 observations.
Communication faite à la Société d'Angeiologie.
Paris. Séance du 10 Octobre 1973.

COX F.H. and HELWIG E.B. -
Kaposi's Sarcoma
Cancer. 1959, 12, 289-298.

CHRETIEN, BASSET, GAUDEAU -
Maladie de Kaposi
France Médicale. Nov. 1961, 495-507.

DANTZIG P. -
Sarcoma and Polymyositis.
Arch. Dermato 110 (4) 605-7, 1974.

DEGOS R., LORTAT JACOB E., CIVATTE J., MELEKIAN B. -
Maladie de Kaposi ; Extension de l'atteinte osseuse contrastant avec l'effacement des lésions cutanées par la Penicilline.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1960, 67, 21-23.

DEGOS R., TOURAINE R., CIVATTE J., BELAICH S., FRANCE D. -
Maladie de Kaposi à type de Botryomycome récidivant.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1963, 70, 524-525.

DUPERRAT B., BELLONE A. -
Maladie de Kaposi et Ostéopetrose.
Sem. Hôp. Paris, 1962, 38, 1927-1929.

DUPERRAT B., PACOT C. -
Les Adénopathies Kaposiennes.
Ann. Derm. et de Syph. 1964, 91, 241-254.

DUPERRAT B., BOURDON R., BISMUTH V., WECHLER P. -
Lymphographie des Adenopathies Kaposiennes.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1962, 69, 852-854.

FARAGO L. -
Sarcome de Kaposi
Ann. Derm. Syph. 1958, 85, 297-298.

FRANCK (Mme)
Maladie de Kaposi (sur 26 cas)
Thèse Med. Paris, 1963, n° 88.

GIBBS R.C. and HYMAN A.B. -
Kaposi's sarcoma at the base of cutaneous Horn.
Arch. of Derm. 1968, 98, 37-40.

GRACIANSKY P. (de) et GRUPPER C. -
Maladie de Kaposi a forme trés localisée).

GRUPPER Ch. et ELALOUF Ch. -
Maladie de Kaposi a lesions initiale duodénale ; Perforation Duodénale.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1971, 78, 215.

GRUPPER Ch., GRELIET H. et BOURGEOIS-SPINASSE P. -
Maladie de Kaposi a début gastrique puis buccal.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1971, 78, 215.

HADIDA E., BERANGER J. et GRIGUER P. -
Angio Sarcomatose de Kaposi.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1950, 330-332.

HADIDA E., SAYAG J. (Mme) et TRAMIER G. -
Maladie de Kaposi.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1967, 74, 91-92.

HAYLOOK A. -
Angiography in Kaposi's Sarcoma.
Clin. Rad. 1963, 14, 304-319.

JAUSION H., CAILLIAU F. et CALOP R. -
Maladie de Kaposi et Sarcomatose eruptive.
Presse Med. 1948, 240-241.

LE COULANT P. -
Maladie de Kaposi.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1966, 73-75.

LEQUES B. et ROULAUD P. -
Maladie de Kaposi au début.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1966, 73, 68-69.

MARILL F.G., SAYAG J. (Mme) HADIDA E. -
Maladie de Kaposi en Algerie
Médecine Tropicale (Le pharo-Marseille) 1973, 33, 471-479.

MARILL F.G., COLONNA P. et BOUBJELLAB O. -
Essai de traitement de l'Angiosarcomatose de Kaposi par des substances antimitotiques.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1964, 71-483.

MORLAIN -
Maladie de Kaposi.
Thèse Med. Lyon, 1973, n° 326.

PALMER -
Haemangio Sarcome of Kaposi
Acta Radiol. Suppl. Suède, 1973, n° 316, 5, 52.

PALMIA G. -
Il problema terapeutico della malattia di Kaposi Con particulare riguardo alla terapia radiologica.
Giorn. Ital. Derm. 1966, 100, 117-128.

PAYET M., BASSET A., REY M. et FAYE I. -
Lesions osseuses de la Maladie de Kaposi dans l'Ouest Africain.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1961, 68, 612-615.

PELISSIER A. -
Maladie de Kaposi en Afrique Noire.
Bull. Soc. Path. Exot. 1953, 46, 832-839.

POLLIACK A and EVEN PAZ -
Kaposi's Sarcoma with Chondro Sarcoma of the tibia.
Dermatologica, 1970, 140, 21-29.

QUENUM A. et CAMAIN R. -
Aspects Africains de la Maladie de Kaposi.
Ann. Ana-path. 1958, 3, 337-368.

REED W.B. -
Kaposi's Sarcoma with Emphasis on the internal manifestations
Arch. of dermato, 1974, 110 (1) 115-8.

RONCHESE F. and KERN A.B. -
Bone Lesions in Kaposi's Sarcoma
Arch. of Derm. 1954, 70, 342-346.

SIEGEL J.H. -
Disseminated Visceral Kaposi's Sarcoma.
J.A.M.A. 1969, 207, 1493-1456.

TEDESCH I. -
Consideration Concerning the so Called Sarcoma of Kaposi
Arch. of Path. 1958, 66, 656.

TEMINE P. -
Maladie de Kaposi.
Rev. Prat. 1963, 13, 2815-2823.

TEMINE P., ODDOZE L. et COULIER L. (Mme) -
Maladie de Kaposi des membres inférieurs et des mains.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1960, 67, 554-555.

THIERS H., COLOMB D., FAYOLLE J., TAINE B., MOULIN G. -
Maladie de Kaposi avec lésions associées.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1957, 64, 430.

WECHSLER H.L. -
Kaposi's Sarcoma - Angiographie Jinding before and after orthovoltige treatment.
Arch. of derm., 1967, 77, 69-70.

VU : LE DOYEN

M. HOUSSET

VU : LE PRESIDENT

M. BERNIER

VU ET PERMIS D'IMPRIMER
LE RECTEUR D'ACADEMIE

R. MALLET